

Páncreas ectópico torácico

Ectopic thoracic pancreas

Capriny Bernal^{1,2,a}, Roberto Alfonso Accinelli^{1,2,3,b,c}, Gloria Fuentes-Rivera^{1,2,4,c,d}, Javier Díaz^{1,2,b}, William Chávez^{1,2,b}, Enrique Valdivia^{1,2,b}, Enrique Morello^{1,2,b}, Karla Tafur^{1,2,b}, Oscar Gayoso^{1,2,b}

¹ Servicio de Neumología, Hospital Cayetano Heredia. Lima, Perú.

² Facultad de Medicina, Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

³ Instituto de Investigaciones de la Altura, Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

⁴ Servicio de Patología, Hospital Cayetano Heredia. Lima, Perú.

^a Médico residente de neumología, ^b Médico neumólogo, ^c Maestro en Salud Pública, ^d Médico Patólogo clínico

Recibido: 24/11/18 - Aprobado: 10/06/19

ORCID: Roberto Alfonso Accinelli: [0000-0002-9773-8778](https://orcid.org/0000-0002-9773-8778), Karla Tafur: [0000-0001-5040-8432](https://orcid.org/0000-0001-5040-8432)

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 38 años a quien por presentar dolor torácico se le hizo dieciocho años antes el diagnóstico de quiste hidatídico. Se confirmó en la tomografía espiral multicorte (TEM) que tenía una masa heterogénea de contenido líquido, con paredes parcialmente calcificadas localizada en el mediastino anterior. Se la extirpó, siendo el diagnóstico, por la presencia de grupos de células acinares y de conductos con apariencia pancreática, panqueratina y CD68 positivos, de un páncreas ectópico mediastinal. Nunca se ha reportado un caso en el Perú y en la literatura médica éste sería el trigésimo primer caso reportado de páncreas ectópico intratorácico.

Palabras clave: Páncreas; Mediastino; Malformaciones congénitas (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

We present the case of a 38-year-old man who eighteen years before for having chest pain went diagnosed as hydatid cyst. It was confirmed in multislice spiral tomography (TEM) that it had a heterogeneous mass of liquid content, with partially calcified walls located in the anterior mediastinum. It was removed, being the diagnosis, by the presence of groups of acinar cells and ducts with pancreatic appearance, panqueratin and CD68 positive, of a mediastinal ectopic pancreas. A case has never been reported in Peru and in medical literature it would be the thirty-first reported case of intrathoracic ectopic pancreas.

Keywords: Pancreas; Mediastinum, Congenital abnormalities (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El páncreas ectópico es una rara anomalía congénita que puede ser descubierta de manera incidental en procedimientos quirúrgicos del tracto gastrointestinal. Es mucho más infrecuente encontrarlo en el tórax, razón por la que presentamos este reporte ⁽¹⁾.

De todas las masas mediastino-pulmonares primarias entre el 20 y el 32% lo constituyen las quísticas, que pueden ser neoplásicas, congénitas o inflamatorias ⁽²⁾. Son poco frecuentes y se hallan de forma casual al tomar una radiografía por otras indicaciones ⁽²⁾.

El páncreas ectópico es la segunda anomalía congénita pancreática más frecuente, después del *pancreas divisum* ^(4,5). Fue descrita por primera vez por Jean Schultz en 1729 ⁽¹⁾. Se define como la presencia de tejido pancreático que carece de comunicación

anatómica o vascular con el cuerpo principal del páncreas. Se presenta con más frecuencia en varones ^(2,3). Su diagnóstico es incidental, ya que se producen síntomas sólo en 40% de los casos ⁽²⁻¹⁵⁾.

CASO CLÍNICO

Taxista de 38 años de edad, de Lima, quien inició su enfermedad 18 años atrás con tos seca asociada a dolor torácico subescapular izquierdo tipo punzada y sensación de alza térmica. Le tomaron una radiografía de tórax en donde al ver un quiste le indicaron cirugía, a lo que se negó. Acudió a otro médico quien le indicó antibióticos con lo cual los síntomas cesaron.

Las mismas molestias, pero de menor intensidad, que cedían sin medicación, las estuvo presentando por dos días tres veces al año hasta que hace dos meses el dolor se intensificó asociado a disnea por lo que fue

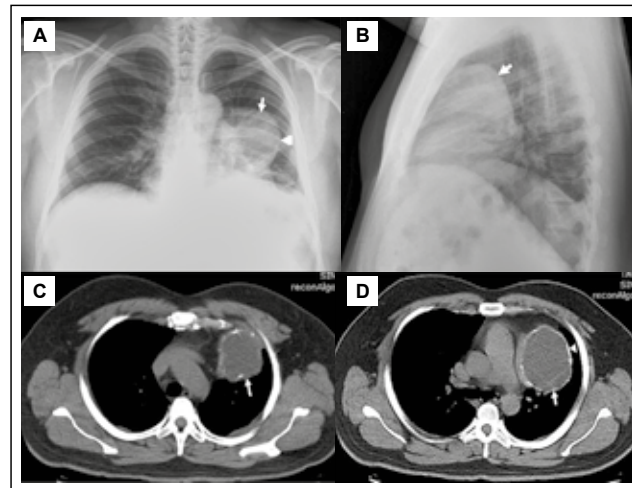


Figura 1. En la radiografía de tórax postero-anterior (A) hay una masa paracardiaca izquierda (flecha) sin broncograma aéreo, que borra el borde izquierdo del corazón, por lo que sabemos está situada anteriormente, de bordes regulares, con una línea de densidad de calcio en su pared externa (puntas de flecha). El borde inferior de esta masa tiene un ángulo obtuso por lo que está fuera del pulmón. Además el hemidiafragma izquierdo se encuentra elevado y en el tercio inferior del pulmón izquierdo hay varias atelectasias subsegmentarias. En la radiografía de tórax lateral (B) se localiza la masa anterior borrando totalmente el espacio retroesternal y no pudiéndose diferenciar de la imagen del corazón. En la tomografía espiral multicorte del tórax en ventana mediastinal se observa en los dos cortes transversales (C y D) que la masa corresponde a un quiste (flecha) que no es completamente esférico y cuya pared tiene múltiples calcificaciones. El quiste media 87 por 66 mm.

evaluado y programado para cirugía. En su radiografía de tórax (Figuras 1A y 1B) se observó una masa pulmonar heterogénea y en la tomografía espiral multicorte (TEM) (Figuras 1C y 1D) se confirmó que era un quiste, por su contenido líquido, cuyas paredes por zonas estaban calcificadas. El cirujano lo extirpó y le impresionó que era un quiste hidatídico calcificado, lo que ha sido descrito sólo en el 0,5%, con contenido purulento, de 9 por 8,5 centímetros, localizado en el lóbulo superior izquierdo firmemente adherido al mediastino y al corazón. Era de superficie rugosa y de consistencia firme. Además, resecó tejido pulmonar de color pardo grisáceo, de

superficie lisa y consistencia blanda. En el quiste se halló grupos de células acinares y ductos de apariencia pancreática, que a la inmunohistoquímica fueron panqueratina y CD68 positivos; mantos de histiocitos espumosos y numerosas células gigantes multinucleadas fagocitando cristales de colesterol con algunas áreas de tejido adiposo (Figura 2). La pared era fibrohialinizada, con focos de calcificación e inflamación crónica de grado moderado; y se encontraba rodeada de parches de epitelio respiratorio con metaplasia escamosa. El pulmón resecado medía 4 x 3 x 0,6 cm hallándose parénquima normal con áreas de hemorragia.

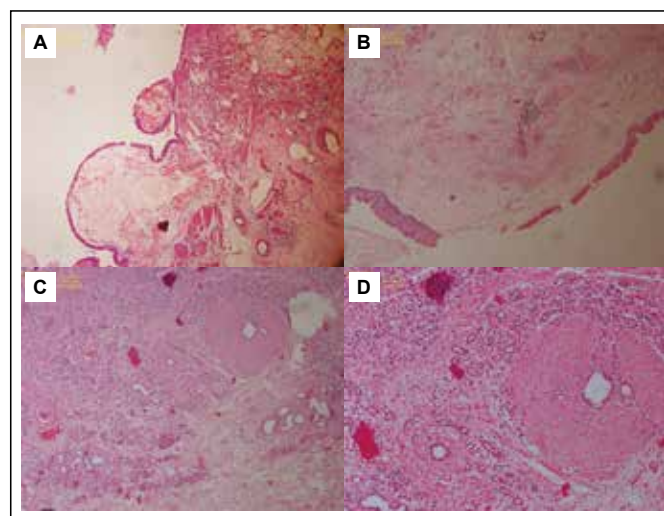


Figura 2. En la histología se observó una formación quística revestida parcialmente por epitelio respiratorio con metaplasia escamosa, en cuya pared se encontraba musculo liso, glándulas bronquiales (A y B) y tejido pancreático conformado por acinos y conductos (C y D). Hallazgos en relación a un páncreas ectópico en un quiste broncogénico mediastinal.

Tabla 1. Características de los 31 casos descritos de páncreas ectópico torácico.

Nro	Referencia	Fecha	Sexo	Edad (años)	Tamaño de la tumoración (cms)	Síntomas	Macroscopía	Diagnóstico
1	Shillitoe	1957	Mujer	15	5,5	Disnea, tos nocturna	Quiste	Benigna
2	Kellet	1962	Varón	2 meses	5	Disnea	Quiste	Benigna
3	Carr	1977	Mujer	57	10	Hemoptisis, dolor torácico	Quiste	Benigna
4	Von Schweinitz	1990	Varón	5	5 x 5 x 5	Ninguna	N/A	Benigna
5	Pérez-Ordoñez	1996	Mujer	16	12	Ninguna	Quiste	Benigna
6	Gong	1997	Mujer	26	20 x 15	Dolor torácico, tos	N/A	Benigna
7	Gong	1997	Mujer	26	4,3 x 1,3	Dolor torácico	N/A	Benigna
8	Wu	1998	Mujer	60	10 x 5	Dolor torácico	Quiste	Benigna
9	Cagirici	2001	Mujer	45	10 x 8	Dolor torácico, tos	Quiste	Benigna
10	Sentis	2004	Varón	44	8 x 7,5	Dolor torácico, disnea	Quiste	Benigna
11	Tamura	2005	Varón	39	10 x 8	Dolor torácico	Quiste	Benigna
12	Al-Salam	2006	Varón	40	8 x 6 x 6	Tumoración cervical	Quiste	Benigna
13	Wang	2007	Mujer	17	12 x 12 x 4	Dolor torácico, disnea	Quiste	Benigna
14	Wang	2007	Mujer	24	10 x 8 x 4	Dolor torácico, disnea	Quiste - sólido	Benigna
15	Ehricht	2009	Varón	25	15 x 15	Neumonía	Quiste - sólido	Benigna
16	Chen	2010	Mujer	32	13 x 16 x 8	Ninguna	Quiste - sólido	Benigna
17	Fayoumi	2010	Varón	51	10 x 7 x 5	Dolor torácico	Quiste	Benigna
18	Fayoumi	2010	Varón	42	10 x 5	Dolor de hombro	Quiste - sólido	Benigna
19	Roman	2011	Mujer	66	11 x 9	Dolor torácico	Sólido	Benigna
20	Takemura	2011	Mujer	21	3,5 x 3,5	Dolor torácico	Quiste	Benigna
21	Szabados	2012	Varón	32	4 x 4	Hemoptisis, dolor torácico	Quiste	Benigna
22	Byun	2012	Mujer	31	7 x 3 x 4	Dolor torácico, tos, hemoptisis	Quiste - sólido	Benigna
23	Rokach	2013	Mujer	22	3,8 x 2,3	Tumoración cervical	Quiste	Benigna
24	Li	2014	Varón	18	16 x 12 x 9	Disnea	Quiste	Benigna
25	Sibel	2014	Varón	23	6 x 6 x 2,3	Disnea, dolor torácico	Quiste	Benigna
26	Zhang	2014	Varón	15	7 x 4,5	Dolor torácico, tos, fiebre	Sólido	Benigna
27	Zhang	2014	Mujer	16	6	Dolor de garganta, tumoración cervical	Sólido	Benigna
28	Koh	2014	Varón	17	7,5 x 7 x 5,5	Tos productiva	Sólido	Benigna
29	Wu	2015	Mujer	45	2 x 3 x 4	Hemoptisis, dolor torácico	Quiste - sólido	Benigna
30	Yosinta	2018	Mujer	21	6,7 x 7,5	Dolor torácico, disnea	Quiste	Benigna
31	Bernal	2018	Varón	38	9 x 8,5	Dolor torácico	Quiste	Benigna

DISCUSIÓN

El quiste intratorácico que presentó nuestro paciente fue un páncreas ectópico. Por lo general se localiza en el mediastino anterior, hacia la derecha y con frecuencia tiene la forma de una estructura quística ^(1-7,10,13). Sin embargo, en el presente caso la masa se localizó en el mediastino anterior izquierdo. El tamaño de la lesión puede variar entre cuatro y veinte centímetros ⁽⁵⁻⁷⁾.

Cuando una imagen quística torácica está en el mediastino anterior puede ser quiste tímico, linfangioma, seminoma, teratoma quístico maduro, linfoma, ectopia pancreática y gástrica, y en el mediastino medio puede

ser un quiste broncogénico, quiste pleuropericárdico, ectopia pancreática y gástrica ⁽²⁾. Si es de naturaleza sólida-líquida y con paredes calcificadas las posibilidades son linfangioma, seminoma, timoma, hemangioma, linfoma, teratoma quístico maduro, ectopia pancreática y gástrica. El tejido pancreático en el teratoma se origina en el tejido endodérmico, pero en el páncreas ectópico encontramos sólo un tipo de células germinales, mientras que en los teratomas hay otras líneas de células germinales, como las del cabello, dientes o huesos ⁽⁴⁾.

En los treinta y un casos publicados, incluyendo el nuestro, la edad promedio de los pacientes fue de 30,2 años, con un intervalo entre 2 meses y 66 años. Hubo

una ligera preponderancia femenina (58,06%) con una proporción mujeres a hombres de 1,3 a 1.

El dolor torácico, presente en el 58,1%, fue el síntoma más frecuente seguido de disnea en 22%, tos en 16% y hemoptisis en 9,6% (Tabla 1). Cuando es una gran masa puede no dar síntomas, o comprimir las estructuras adyacentes, y si el quiste se rompe al pericardio causa derrame pericárdico pudiendo llegar al taponamiento⁽⁹⁾.

La embriogénesis del páncreas ectópico no está clara. Existen dos teorías diferentes. Por la primera, el tejido pancreático ectópico en el mediastino puede ser el resultado de la diferenciación anormal de las células epiteliales pluripotentes del intestino anterior ventral primario, ya que el páncreas y el tracto respiratorio inferior comparten un origen embrionario común con el intestino anterior primitivo. Según la segunda, varias células del brote pancreático podrían migrar y ubicarse en un sitio diferente, en este caso el tórax^(5,7,10). Por lo que su ubicación se encuentra principalmente en el mediastino anterior y hacia la derecha.

La frecuencia de páncreas ectópico encontrado por autopsia fluctúa entre el 0,5 y 13,7%⁽²⁻¹¹⁾. Puede ubicar en cualquier lugar a lo largo del tracto gastrointestinal. Los sitios más comunes son el estómago (27,5%), el duodeno (25,5%), el colon (15,9%), el esófago y el divertículo de Meckel⁽¹¹⁾. Es muy infrecuente que sea intratorácico, pues incluyendo el presente sólo hay 29 casos en mediastino descritos y otros dos en los pulmones^(5,7,9). Estos últimos fueron reportados mucho tiempo atrás y en su descripción no está claramente precisada su localización, por lo que no sería de extrañar que también sean mediastinales, lo cual se correlaciona con el desarrollo embriológico del páncreas. El páncreas ectópico fue descrito por Jean Schultz en 1727, pero recién en 1909 Heinrich presentó el segundo paciente.

Por sus características microscópicas el páncreas ectópico se clasifica en tres tipos⁽⁵⁾: I: Con conductos, acinos e islotes endocrinos similares a los observados en los tejidos pancreáticos normales. II: Con una gran cantidad de acinos, algunos ductos y ningún islote. III: Con numerosos conductos, algunos acinos y ningún islote. El presente caso sería de variedad II (Figura 2).

Aunque el nuestro no presentó signos de pancreatitis, los pacientes con páncreas ectópico pueden presentar pancreatitis crónica, distrofia quística de páncreas, formación de abscesos y hasta neoplasias de esta glándula^(5,7,15).

El tratamiento de elección para el páncreas ectópico torácico es la resección quirúrgica. Utilizando los estudios de imágenes es difícil, por no decir imposible,

distinguirlo de los tumores en el mediastino, por lo con la extirpación de la lesión se hace a la vez el diagnóstico y el tratamiento^(9,14,15). No hay serie de casos sobre la evolución luego de la extirpación, pero Takemura et al.⁽¹¹⁾ siguieron a un paciente durante ocho años sin observar recurrencia o metástasis, pero Sandor Szabados et al. reportaron un caso con recurrencia en la misma localización a los dos años⁽¹²⁾.

Fuente de financiamiento: ninguna

Conflicto de intereses: ninguno

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Lai EC, Tompkins RK. Heterotopic pancreas. Review of a 26-year experience. *Am J Surg.* 1986;151(6):697-700.
- Cursoy S, Ozturk A, Ucvet A, Erbaycu AE. Lesiones quísticas primarias y benignas del mediastino en el adulto: espectro clínico y tratamiento quirúrgico. *Arch Bronconeumol.* 2009;45(8):371-5.
- Saavedra M, Guefand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. *Rev Med Clin Condes.* 2017;28(1):29-36.
- Yasuda T, Ueda T, Fujino Y, Matsumoto I, Nakajima T, Sawa T, et al. Pancreaticobronchial fistula associated with chronic pancreatitis: report of a Case. *Surg Today.* 2007;37(4):338-41.
- Arslan S, Arslan E, Şanlı M, Bakır K, Elbeyli L. Ectopic mediastinal pancreas. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi.* 2014;22(1):192-5.
- Fayoumi S, Al-Husseini L, Riad J, Abbasi A. Ectopic pancreatic tissue in the thoracic cavity: report of two cases. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(2):e25-7.
- Snak Y, Dwianingsih EK, Sumpono ASB, Panji R, Rahman A, Ghazali A, et al. Mediastinal Ectopic Pancreas with Abundant Endocrine Cells Coexisting with Mediastinal Cyst and Thymic Hyperplasia. *Case Rep Pathol.* 2018;2018:8270516.
- Wang W, Li K, Qin W, Sun H, Zhao C. Ectopic pancreas in mediastinum report of 2 cases and review of the literature. *J Thorac Imag.* 2007;22(3):256-8.
- Byun C, Park I, Kim H, Yu W. Ectopic pancreas with hemorrhagic cystic change in the anterior mediastinum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;45(2):131-3.
- Romain P, Muehlebach G, Damjanov I, Fan F. Adenocarcinoma arising in an ectopic mediastinal pancreas. *Ann Diagn Pathol.* 2012;16(6):494-7.
- Takemura M, Yoshida K, Morimura K. Thoracoscopic resection of thoracic esophageal duplication cyst containing ectopic pancreatic tissue in adult. *J Cardiothorac Surg.* 2011;6:118.
- Zhang L, Peng L, Yu J, Yuan H, Chu Z, Zeng H. Ectopic pancreas in the anterior mediastinum: A report of two cases and review of the literature. *Oncol Lett.* 2014;7(4):1053-6.
- Szabados S, Lénárd L, Tornóczy T, Várady E, Verzár Z. Ectopic pancreas tissue appearing in mediastinal cyst. *J Cardiothorac Surg.* 2012;7:22.
- Li H, Zhou X, Ran Q, Wang L. Parapharyngeal liposarcoma: a case report. *Diagn Pathol.* 2013;8:42.
- Rokach A, Izbicki G, Deeb M, Bogot N, Arish N, Hadas-Halperen I, et al. Ectopic pancreatic pseudocyst and cyst presenting as a cervical and mediastinal mass - case report and review of the literature. *Diagn Pathol.* 2013;8:176.

Correspondencia:

Roberto Alfonso Accinelli Tanaka
Calle Los Pinos del Valle 251, Surco. Lima, Perú.
E-mail: roberto.accinelli@upch.pe